

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1967

THÈSE

309

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Daniel LEROY

né le 11 juin 1935 à DRUCOURT (27)

Interne des Hôpitaux de Paris

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

A PROPOS D'UNE NOUVELLE OBSERVATION D'UNE
MALFORMATION CARDIAQUE EXCEPTIONNELLE:
"LE COEUR PAPYRACE"

Président : Monsieur LAMY, Professeur.

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS

ANNEE 1967

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Daniel LEROY

né le 11 juin 1935 à DRUCOURT (27)

Interne des Hôpitaux de Paris

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

A PROPOS D'UNE NOUVELLE OBSERVATION D'UNE
MALFORMATION CARDIAQUE EXCEPTIONNELLE:
"LE COEUR PAPYRACE"

Président : Monsieur LAMY, Professeur.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy (M^{lle} J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN Georges BROUET.

1^{er} ASSESSEUR Daniel BARGETON

2^e ASSESSEUR Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS**1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES****a) Professeurs titulaires :**

MM.

Anatomie	DELMAS (A.)
—	HUARD (P.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
—	DESGREZ (P.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie expérimentale	MATHÉ (G.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie et Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
—	GOUJARD (R.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, Droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	N...
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
—	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	MM. N...
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée	N...

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie	CABROL (Ch.)
Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.)
Physiologie	{ DEJOURS (P.) SCHERRER (J.)
	{ KELLERSHOHN (L.)
Physique médicale	{ GOUGEROT (L.) ROUCAYROL (J.-Cl.)
	{ TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique	DENOIX P.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)	LENÈGRE (J.)
	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	BAUMANN (J.)
Cliniques chirurgicales	LEGER (L.)
	PATEL (J.)
	GOSSET (J.)
	SICARD (A.)
	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)	PADOVANI (P.)
— — — (Beaujon)	CAUCHOIX (J.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)	DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
	DEPARIS (M.)
	MILLIEZ (P.)
	N...
Cliniques médicales	BARIÉTY (M.)
	DREYFUS (G.)
	CONTE (M.)
	KOURILSKY (R.)
	BOUDIN (G.)

Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque Saint-Antoine
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	MERGER (R.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	VARANGOT (J.)
— — (Cochin)	OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	BREGEAT (P.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)	THIEFFRY (S.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	BROUET (G.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie (Lariboisière)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	SÈZE (S. de)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	ROUX (M.)
Clinique toxicologique (F. Vidal)	LEMAIRE (A.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	GAULTIER (M.)
Clinique urologique (Cochin)	JUDET (R.)
— — (Necker)	ABOULKER (P.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	COUVELAIRE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	LAPLANE (R.)
— — (Lariboisière)	DOMART (A.)
— — (Pitié)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Rothschild)	RAMBERT (P.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	WOLFROMM (R.)
	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRÉ (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CAROLI (J.)
	DREYFUS (B.)
	GROSSIORD (A.)
Médecine	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F.)
	WORMS (R.)
Néphrologie	RICHE (G.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
	POLONOVSKI (Cl.)
Pédiatrie	ROYER (P.)
	KREIS (B.)
Pneumo-Phtisiologie	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM		MM.
Anatomie pathologique . . .	GOUYER (Ch.)	Maladies infectieuses . . .	DUPONT (V.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)	Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Biochimie médicale	{ CARTIER (P.) GONNARD (P.) NORDMANN (J.)	Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)	Physique médicale	{ COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)	Physiologie	GIRARD (Fr.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)	Stomatologie	CHAPUT (M ^{me} A.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologique . .	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque . .	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateurs	{ Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

- A Ma Mère,
- A Ma Femme,
- A Mes Enfants,
- A Tous les Miens,

Avec toute mon affection.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549022_0042

- A Monsieur le Professeur LAMY
qui m'a fait le grand honneur de bien vouloir
présider cette Thèse,
- A Monsieur le Professeur AUSSANNAIRE
qui m'a inspiré le sujet de ce travail,
- A Monsieur LE TAN VINH dont le concours m'a été si précieux,
- A mes Maîtres en Externat et en Internat :

Externat : - Monsieur le Docteur LONGUET
- Monsieur le Professeur ~~MEMEGIAUX~~ (in memoriam)
- Monsieur le Docteur Guy ALBOT
- Monsieur le Professeur BOUDIN

Internat : - Monsieur le Professeur Agrégé AUSSANNAIRE
- Monsieur le Docteur MATHIVAT.
- Monsieur le Professeur DUPERRAT
- Monsieur le Professeur Clément LAUNAY
- Monsieur le Professeur TURPIN
- Monsieur le Docteur MORIN
- Monsieur le Professeur ALAGILLE
- Monsieur le Professeur LAPLANE.

A propos d'un cas d'une malformation congénitale du coeur appelée "coeur papyracé", il nous a paru intéressant de faire une revue de la littérature concernant cette maladie exceptionnelle, de tenter d'en écrire un tableau en précisant d'emblée que le diagnostic clinique en est très difficile, voire impossible, et enfin de chercher une explication pathogénique.

OBSERVATION PERSONNELLE (N° I)

L'histoire clinique en est très courte puisque la petite malade est décédée à la vingt-neuvième heure. Le tableau clinique était dominé par une cyanose apparue six heures après la naissance. La mère est arabe, elle est âgée de 44 ans au moment de l'accouchement. Elle a été traitée pour stérilité, sans qu'on ait pu avoir de renseignements précis sur les modalités exactes de ce traitement. La grossesse n'a été marquée par aucun autre incident qu'une asthénie importante pendant les derniers mois.

L'accouchement a eu lieu à terme, mais dans des conditions anormales : l'épreuve de travail ayant été négative, et le liquide amniotique étant teinté, on a posé l'indication d'une césarienne pour souffrance foetale.

Le poids de naissance était de 3 kgs 150, l'enfant a crié après désobstruction et oxygène. Six heures après est apparue une cyanose rapidement généralisée qui a nécessité l'admission d'urgence dans le service du Professeur agrégé AUSSANNAIRE, à l'Hôpital Saint-Vincent-de-Paul.

Dans le service, nous nous sommes trouvés devant un nourrisson de sexe féminin présentant une souffrance néonatale sévère, comportant : une cyanose intense et généralisée, une hypotonie, une abolition des réflexes archaïques, une tachypnée modérée (à 50 mouvements par minute) mais irrégulière avec battements des ailes du nez. L'auscultation du coeur montrait un rythme régulier à 140, l'absence de souffle; les fémorales étaient perçues. Le foie débordait de 3 cms le rebord costal. L'auscultation pulmonaire était normale.

Le premier examen demandé en urgence a été une radiographie du thorax qui a montré un coeur très augmenté de volume, cette augmentation réalisant un débord droit considérable, masquant la presque totalité du champ pulmonaire droit ; le bord gauche du coeur paraissant normal hormis un relèvement de la pointe. Peu de parenchyme pulmonaire était visible, mais ce qu'on en voyait paraissait clair, hypovascularisé. L'état de l'enfant ne nous a pas permis de pratiquer des clichés de profil et en oblique.

Le deuxième examen demandé a été un électrocardiogramme qui a montré : un bas voltage important dans toutes les dérivations, l'absence d'hypertrophie auriculaire, un espace P.R. ~~7~~ 0,08 seconde, un courant de lésion sous-épicaudique droit.

Sur ces deux notions, le diagnostic porté a été celui d'une souffrance cérébrale certaine par malformation cardiaque cyanogène dont le type restait à préciser :

- soit anomalie coronarienne, étant donné le courant de lésion sous-épicaudique, mais l'anomalie coronarienne se manifeste habituellement vers deux à trois mois, et l'électrocardiogramme objective des ondes Q profondes.

- une atrésie tricuspidiennne à cause des poumons clairs, mais le débord droit est énorme et on ne retrouve pas l'axe gauche habituel dans cette malformation.

- une artère pulmonaire anormale, étant donné l'hypovascularisation pulmonaire.

- une maladie d'EBSTEIN surtout, mais le gros coeur prédominait à droite.

Le traitement institué a comporté : oxygénothérapie continue et digitale.

Malgré ce traitement, la cyanose a persisté, et la mort est survenue vingt-trois heures après l'admission, après plusieurs phases d'apnée.

Le diagnostic précis n'a pu être fait qu'à l'autopsie effectuée par le Docteur LE TAN VINH. Celle-ci révèle qu'il s'agit d'un ventricule droit papyracé congénital avec atrésie pulmonaire complète et absence de valvules au milieu de l'anneau tricuspide.

Dès l'ablation du plastron sterno-costal, on remarque un très gros cœur avec un ventricule gauche d'aspect normal qui forme toute la pointe du cœur, avec un ventricule droit volumineux, dilaté à paroi très mince. Le sillon interventriculaire est bien dessiné, on y voit les ramifications habituelles de l'artère coronaire antérieure. Le sillon intérauriculo-ventriculaire droit est aussi nettement reconnaissable. Le ventricule droit est nettement plus saillant, surélevé par rapport au ventricule gauche. La face antérieure du ventricule droit est irrégulière avec quelques sillons qui délimitent de petites bosselures.

La paroi du ventricule droit est très mince, elle est dépressible, et laisse voir à travers elle le sang contenu dans la cavité ventriculaire. A sa surface on voit les ramifications vasculaires. Le ventricule droit est trois fois plus volumineux que le ventricule gauche. Il mesure 45 m/m X 45 x 35 x 0 m/m 4 ; l'oreillette droite est aussi volumineuse et distendue, sa paroi est mince, à peine 1 mm. Elle mesure 40 m/m x 30 x 1 m/m. Elle reçoit normalement les veines caves. Il existe une large communication intérauriculaire du type ostium secundum : 6 m/m x 10 m/m.

Le ventricule gauche, contrairement au ventricule droit est une masse musculaire d'aspect et de consistance normaux. Il constitue l'essentiel de la pointe du cœur. Il mesure 40 x 25 x 28 x 8 m/m.

L'oreillette gauche mesure 25 x 25 m/m x 1 m/m. Elle est normale. Elle reçoit normalement les quatre veines pulmonaires.

L'aorte mesure à son origine 10 m/m de diamètre, c'est le vaisseau le plus volumineux.

L'artère pulmonaire est plus petite, elle a un diamètre extérieur 3 m/m. Elle est borgne. Elle se trouve à gauche de l'aorte. Elle se divise en ses deux branches comme normalement et au niveau de la fourche elle reçoit le canal artériel. Celui-ci mesure 15 m/m de long, avec un diamètre extérieur de 3 m/m. Il est perméable au stylet.

La coupe vertico-frontale du coeur intéressant les deux cavités ventriculaires révèle un contraste saisissant entre le ventricule droit qui est très grand et dont la paroi est très mince, cette minceur s'arrêtant au niveau de la cloison interventriculaire et le ventricule gauche dont la forme, la texture et l'épaisseur de la paroi musculaire sont normales. La paroi antérieure, externe et postérieure du ventricule droit est mince comme une feuille de papier. L'anneau tricuspïdien est un orifice ovalaire allongé transversalement mesurant 20 m/m x 15 m/m. Sa circonférence est de l'ordre de 60 m/m. Aucune valvule n'est observée au niveau de l'orifice intérauriculo-ventriculaire droit. L'endocarde qui tapisse la cavité ventriculaire droite n'est pas épaissie, elle est normale. Quelques colonnes charnues de deuxième et de troisième ordre s'observent à la face endocardique du ventricule droit. Elles sont assez nombreuses le long de la cloison interventriculaire et surtout près de la pointe du coeur où elles délimitent de petites cavités, donnant à la coupe vertico-frontale un aspect aréolaire. Une colonne charnue assez volumineuse relie l'angle antérieur et droit de l'orifice tricuspïdien à la face antérieure du ventricule droit. Sa base d'implantation sur le pourtour de l'orifice tricuspïdien est assez large, environ 4 à 5 m/m par plusieurs pieds qui se réunissent ensuite en une colonne charnue plus dense de 1 m/m x 3 m/m qui va s'insérer sur la face antérieure du ventricule droit. La cloison interventriculaire qui bombe vers la gauche, a 5 m/m d'épaisseur. La cavité du ventricule gauche mesure 6 m/m x 25. L'épaisseur du ventricule gauche atteint 8 m/m. L'orifice mitral est normal, les valvules mitrales sont normales. L'endocarde du ventricule gauche n'est pas épaissi.

Les deux artères coronaires naissent normalement de l'aorte. Leur trajet est normal. L'artère coronaire droite a la taille d'une petite épingle, son diamètre est inférieur à 1 m/m. Elle semble plus petite que normalement.

L'examen microscopique montre que le ventricule gauche est de structure normale. Par contre, le ventricule droit présente une paroi mince, peu riche en fibres myocardiques. En de nombreux endroits, les fibres musculaires myocardiques sont très peu nombreuses, parfois même, elles manquent totalement. L'endocarde est abossé directement contre l'épicarde qui contient les éléments vasculaires. Il n'est observé ni infiltration inflammatoire, ni calcifications. Là où les fibres myocardiques existent, elles sont de structure normale. Ce n'est qu'en de rares endroits qu'on voit de petits foyers de sclérose intramyocardique.

Les ramifications de l'artère coronaire sont de structure normale. Les artères coronaires droite et gauche prélevées près de leur origine montrent aussi une structure normale.

L'étude microscopique systématique des poumons, des reins, du foie, de la rate, du pancréas ne montre pas d'altération particulière.

Les autres observations publiées et superposables à la nôtre sont actuellement au nombre de quatre.

- La première a été relatée en 1952 par UHL.
- La deuxième en 1958 par MOUQUIN.
- La troisième en 1961 par GASUL.
- La quatrième en 1965 par NEIMANN.

Nous les résumerons brièvement.

I°/ OBSERVATION DE UHL (1952) (N° 2)

Il s'agissait d'une petite fille unique. La grossesse avait été normale ; l'accouchement se déroulait à terme, sans complication et l'enfant pesait 3 kgs300 à la naissance.

Pendant les quatre premiers mois, rien ne fut noté hormis quelques vomissements. Les premières manifestations apparurent à l'âge de 4 mois sous forme de



6 - Coupe frontale du coeur passant par l'orifice aortique. L'artère pulmonaire, située sur un plan plus antérieur, n'est pas visible. Remarquer le caractère normal du ventricule gauche, par contraste, la minceur de la paroi du ventricule droit.
- L'orifice interauriculo-ventriculaire droit, régulièrement arrondi, est dépourvu de valvule.

12 - Coeur transilluminé et vu par sa face postérieure. Le ventricule droit, dont la paroi est très mince, apparaît très clair, transilluminé. Le ventricule gauche, très épais, est sombre.



dyspnée et de cyanose péribuccale lors des pleurs. C'est à 7 mois qu'apparut une cyanose d'installation brutale. A l'admission étaient notées : dyspnée et cyanose intenses avec signes de collapsus périphérique. L'auscultation du coeur montrait une tachycardie à 152 et un bruit de galop, l'absence de souffle. L'auscultation pulmonaire objectivait des râles humides aux deux bases. La radio du thorax montrait un coeur globalement hypertrophié. L'électrocardiogramme montrait des ondes P hautes et pointues, un axe de Q R S + 80°. La mort est survenue dans un tableau d'insuffisance cardiaque.

La vérification anatomique a montré :

- un ventricule gauche normal,
- une oreillette gauche normale,
- une oreillette droite très dilatée, avec hypertrophie du myocarde et de l'endocarde.
- le ventricule droit était très anormal : presque toute la cavité dilatée était occupée par un gros thrombus mural qui adhérait à l'endocarde de la paroi antérieure du ventricule. Sa paroi était mince, sans myocarde visible excepté à la base, sur le septum et sur une petite partie de la face postérieure de la paroi.
- la valvule tricuspide mesurait 4 cms de circonférence, était dilatée. Les valvules étaient fines et translucides.
- les artères coronaires étaient normales, tant dans leur trajet que dans leur calibre.
- Pas de communication interauriculaire.
- les sigmoïdes pulmonaires étaient normales.

2°/ OBSERVATION DE MOUQUIN (1958) (N°3)

Il s'agit d'une petite fille sur laquelle on possède peu de renseignements concernant la grossesse. La cyanose a été constatée dès la naissance, elle était permanente et généralisée, avec des paroxysmes immédiatement après les biberons.

L'auscultation du coeur montrait un rythme à II0, une accentuation de B 2 et un souffle systolique d'intensité 3 à 4/10, doux, maximum aux 2ème et 4ème espaces intercostaux gauches.

L'examen radiologique montrait un coeur globuleux avec débord de l'arc inférieur droit. L'arc moyen gauche était concave. L'artère pulmonaire semblait de dimensions réduites. Les poumons étaient hypovascularisés. L'électrocardiogramme montrait un axe de Q R S + 60° avec aspect S I Q 3.

Le diagnostic porté a été celui de cardiopathie congénitale cyanogène à poumons clairs et une intervention a été tentée à l'âge de 6 mois.

La mort est survenue pendant l'opération.

L'examen anatomique a montré :

- une oreillette gauche normalement constituée,
- un ventricule gauche très hypertrophié, peu dilaté, normal par ailleurs dans sa forme et sa texture,
- une oreillette droite hypertrophiée et dilatée. Sa paroi est plus épaisse, plus musclée que celle du ventricule droit,
- il existe une communication interauriculaire de 5 à 7 mm de diamètre.
- le ventricule droit est réduit à une poche très mince et flasque.
- l'orifice tricuspideen est avalvulé, mesurant 6 cms environ de circonférence.
- l'étude des vaisseaux de la base montre que l'aorte est normale, mais l'artère pulmonaire est très anormale : à l'origine son orifice est avalvulé, il se prolonge par un cordon fibreux qui va en se dilatant et à 1 cm au-dessus du coeur, elle mesure 14 mm. Il existe une atrésie infundibulaire supérieure.
- le canal artériel est large et perméable, il représente la seule voie d'alimentation de l'artère pulmonaire.
- l'artère coronaire gauche est normale. La droite présente un orifice normal ; elle part transversalement vers la droite dans le sillon

auriculo-ventriculaire droit, mais il n'existe pas de branches descendantes macroscopiques sur la face antérieure du ventricule droit.

3°/ OBSERVATION DE GASUL (1961) (N° 4)

Il s'agit d'un garçon qui ne semble avoir présenté aucun trouble particulier jusqu'à l'âge de 3 mois. A partir de 3 mois, l'enfant présente jusqu'à l'âge de 5 mois, des épisodes de tachypnée, non en rapport avec les repas et sans cause précise, puis un épisode de vomissements entraînant l'hospitalisation.

La grossesse avait été normale.

L'accouchement avait eu lieu à terme, le poids de naissance était de 3 kgs.

A l'admission était notée : une hypotrophie modérée, l'enfant pesant 5 kgs à l'âge de 5 mois. Pas de cyanose, pas de signes de détresse respiratoire. Rythme respiratoire à 36 par minute. Tachycardie à 140. Pouls périphériques perçus. Tension artérielle : 7.5 de maxima. Quelques râles humides à la base du poumon gauche. Pas de déformation thoracique. B 2 dédoublé.

L'examen radiologique montrait un gros coeur. La vascularisation pulmonaire était normale ou un peu diminuée.

L'électrocardiogramme montrait une hypertrophie auriculaire droite, une hypertrophie ventriculaire gauche et probablement ventriculaire droite.

L'impression clinique était celle d'une maladie d'EBSTEIN, d'une fibroélastose, d'une coronaire gauche anormale ou d'une glycéropénose.

L'intérêt de cette observation est que le diagnostic a pu être fait du vivant de l'enfant, par une étude angiocardiographique et un catéthérisme.

L'angiocardioraphie a montré :

- un retard dans la disparition du produit de contraste du cœur droit et un retard d'apparition de l'opacification du ventricule gauche. L'oreillette et le ventricule droits étaient très dilatés alors que le tronc de l'artère pulmonaire et ses branches apparaissaient normales ou petites. L'orifice auriculo-ventriculaire apparaissait normalement situé.

Dans le détail :

- à 1" et 1"1/2 : le produit de contraste a complètement opacifié l'oreillette droite mais non le ventricule droit.
- à 2" : le ventricule droit est bien visualisé ; il n'y a pas de "trabeculae" identifiables et la paroi de sa cavité est anormalement mince.
- à 5" : les cavités droites, les artères pulmonaires sont encore bien visualisées. L'oreillette droite est dilatée de façon nette, et le ventricule droit reste pratiquement inchangé en taille.
- à 8" : les cavités gauches et l'aorte commencent à être opacifiées. Les cavités droites et les artères pulmonaires sont encore bien visibles et elles persistent même jusqu'à la fin du cliché à 12".
- le ventricule gauche est dilaté, mais apparaît relativement plus petit que le ventricule droit.

Le cathétérisme droit (par saphène) a permis les constatations suivantes :

- le cathéter contourne l'énorme oreillette droite, la cavité ventriculaire droite et l'orifice tricuspide de siège normal.
- il n'y a pas de signes évidents de shunt intracardiaque et le débit cardiaque est faible.
- les courbes de pression du ventricule droit et de l'artère pulmonaire, montrent une élévation de la pression présystolique d'amplitude et de chronologie identiques à celles de la grande onde A auriculaire droite.

On évoque le diagnostic de fibroélastose congénitale ou de myocardite.

L'évolution est stationnaire de 5 mois à 1 an.

A 1 an, la mort survient dans un tableau de défaillance cardiaque.

Autopsie :

- L'oreillette droite est dilatée,
- le ventricule droit est dilaté, sa paroi est mince, le myocarde est hypoplasique l'endocarde est épaissi.
- les veines pulmonaires et les gros vaisseaux de la base sont normalement situés.
- le ventricule gauche est dilaté, son endocarde est épaissi.

Donc il s'agit d'un coeur "papyracé", avec ici une fibroélastose du ventricule droit, de l'oreillette droite et du ventricule gauche.

Cette fibroélastose représente probablement une réponse exagérée du développement tissulaire à la grande pression à laquelle il est soumis.

Le diagnostic fut donc porté de façon précise seulement à l'autopsie, mais l'étude rétrospective du tracé du cathétérisme a permis des constatations intéressantes. Nous y reviendrons ultérieurement.

4°/ OBSERVATION DE NEIMANN (1965) (N° 5)

Il s'agit d'une petite fille née à terme, pesant 2 kgs 500. Trois jours après la naissance est apparue une cyanose intense et permanente. L'auscultation du coeur montrait un rythme régulier à 150, un bruit de galop, l'absence de souffle. Il existait une polypnée modérée avec tirage sous-costal. L'auscultation pulmonaire était normale. L'examen radiologique montrait un coeur très volumineux, avec pédicule étroit, et des poumons hypovascularisés ; l'incidence oblique et transversale gauche montrait que la partie inférieure du thorax était comblée par une volumineuse hypertrophie ventriculaire droite ; en oblique antérieur gauche, le ventricule gauche débordait largement l'ombre rachidienne.

L'électrocardiogramme montrait des ondes P amples et pointues en DI, D2, et de VI à V4. Les complexes ventriculaires étaient vus sauf en V4 V6. Axe de Q.R.S. à + 60°.

Le décès est survenu en vingt-quatre heures.

L'examen anatomique a montré :

- un ventricule gauche globuleux, d'aspect normal,
- un ventricule droit dilaté, de paroi membraneuse et translucide.
- une oreillette droite volumineuse, de conformation normale par ailleurs, mais de paroi mince.
- l'aorte était normale.
- l'artère pulmonaire était petite, elle se trifurquait pour donner deux branches grêles et un canal artériel perméable mais grêle.
- il existait une communication interauriculaire de type ostium secundum.
- l'anneau tricuspïdien était dépourvu de valvules.

Il est possible après étude de ces cinq cas d'essayer de dresser un tableau clinique, radiologique et électrique de cette curieuse maladie.

I - SUR LE PLAN CLINIQUE :

- Le sexe : est 4 fois une fille, et 1 fois un garçon.
- l'âge des premiers symptômes :
 - 3 fois les premiers symptômes apparaissent à la naissance (cas n° 1, N° 3, N° 5).
 - 1 fois les symptômes apparaissent à l'âge de 3 mois (cas N° 4).
 - 1 fois les symptômes apparaissent à l'âge de 4 mois (cas n° 2).
- Symptômes révélateurs :
 - cyanose dans les trois cas révélée à la naissance.

- tachypnée inexplicable et vomissements dans le cas révélé à 3 mois.
- dyspnée et cyanose dans le cas révélé à l'âge de 4 mois.
- Durée de survie à partir des premiers symptômes :
 - 26 heures et 4 jours dans deux des cas révélés à la naissance, 6 mois dans le troisième.
 - 9 mois dans le cas révélé à 3 mois.
 - 4 mois dans le cas révélé à l'âge de 4 mois.
- Age des décès :
 - 26 heures et 4 jours dans deux des cas révélés à la naissance.
 - 6 mois dans le troisième cas révélé à la naissance.
 - 1 an.
 - 8 mois.
- Examen du coeur :

Il n'existe pas une symptomatologie spécifique. Le seul fait constant est l'absence de déformation thoracique.

La cyanose est présente dans les trois cas révélés à la naissance, y compris dans celui qui a survécu jusqu'à l'âge de 6 mois ; absente dans le cas révélé à l'âge de 3 mois ; tardive dans le cas révélé à l'âge de 4 mois, apparue un mois seulement avant la mort.
- Examen clinique du coeur :
 - Dans l'observation (N° 3) les données de l'examen clinique sont très peu détaillées.
 - Observation (N° 5) révélé à la naissance : rythme cardiaque irrégulier à 150, bruit de galop, il n'est pas entendu de souffle, les fémorales sont perçues.
 - Observation (N° 1) révélé à la naissance : le rythme cardiaque est régulier à 140 par minute, il n'est pas entendu de souffle, les artères fémorales sont bien perçues.
 - Observation (N° 4) révélé à l'âge de 3 mois : rythme régulier à 140, dédoublement de B2, pouls fémoraux et radiaux normaux. Il n'est pas précisé s'il existait un souffle ou s'il n'en existait pas.

- Observation (N° 2) révélé à l'âge de 4 mois : rythme cardiaque régulier à 152, tension artérielle à 10, bruits du coeur faibles, bruit de galop, pas de souffle audible.
- Examen du foie :
 - Observation (N° 3) révélé à la naissance : l'examen du fœtus n'est pas précisé.
 - Observation (N° 5) révélé à la naissance : foie augmenté de volume débordant le rebord costal de 4 cms.
 - Observation (N° 1) révélé à la naissance : foie déborde de 3 cms le rebord costal.
 - Observation (N° 4) révélé à l'âge de trois mois : non précisé.
 - Observation (N° 2) révélé à l'âge de quatre mois : foie palpable sur trois à quatre travers de doigts au-dessous du rebord costal.
- Examen pulmonaire :
 - Observation (N° 3) : dyspnée.
 - Observation (N° 5) : Polypnée avec tirage sous-costal, auscultation pulmonaire normale.
 - Observation (N° 1) : tachypnée modérée à 50 par minute, irrégulière avec battement des ailes du nez. Auscultation pulmonaire normale.
 - Observation (N° 4) : pas de détresse respiratoire, rythme à 36 par minute, râles humides à la base du poumon gauche.
 - Observation (N° 2) : dyspnée sévère, élargissement de la matité cardiaque, avec sonorité exagérée du ~~champ~~ ^{champ} pulmonaire. Râles secs transitoires bilatéraux.

II - EXAMEN RADIOLOGIQUE :

- Observation (N° 3) : coeur globuleux, énorme, parenchymes pulmonaires non précisés.
- Observation (N° 5) : coeur très volumineux, débord droit très marqué,

pédicule étroit, poumons très clairs, en oblique et en transverse gauche partie antérieure du thorax comblée par ce qui semble être une volumineuse hypertrophie ventriculaire droite, tandis que vers l'arrière, le ventricule gauche largement arrondi déborde notablement l'ombre rachidienne en oblique antérieur gauche.

- Observation (N° 1) : coeur très augmenté de volume, cette augmentation réalisant un débord droit considérable, masquant la presque totalité du champ pulmonaire droit, le bord gauche du coeur paraissant normal hormis un relèvement de la pointe. Peu de parenchyme pulmonaire était visible, mais ce qu'on en voyait, paraissait clair, hypovascularisé.
- Observation (N° 4) : gros coeur, vascularisation pulmonaire normale ou diminuée.
- Observation (N° 2) : coeur grossièrement hypertrophié dans tous ses diamètres, et de forme globuleuse, poumons d'aspect non précisé.

III - ETUDE ELECTROCARDIOGRAPHIQUE :

- Observation (N° 3) P pointu en précordiales, axe de Q. R. S. à + 60°, QS de V2 à V6, hypertrophie ventriculaire gauche pour l'âge.
- Observation (N° 5) : P pointu en DI D2 - V2 V4. Q.R.S. Bas volté sauf en V4 V6.
Axe de Q R S à + 60°.
T normal
~~Hypertrophie ventriculaire gauche possible pour l'âge,~~
- Observation (N° 1) : bas voltage important dans toutes les dérivations
Pas d'hypertrophie auriculaire.
Espace P.R. : 0,08".
Courant de lésion sous épicaudique droit.
- Observation (N° 4) : P pointu en D2 avl VI V3.
qR en précordiales droites.
qR.S et T θ de V4 à V7.
Axe de Q.R.S. à 110°.
Hypertrophie auriculaire droite et hypertrophie ventriculaire gauche.
Hypertrophie ventriculaire droite possible mais non certaine

- Observation (N° 2) : P pointu.

Q. R. S. isoélectriques.

Axe de Q. R. S. à + 80°.

Hypertrophie ventriculaire gauche possible.

IV - ETUDE ANGIOCARDIOGRAPHIQUE :

A déjà été vue à propos de l'observation n° 4.

V - CATHETERISME :

Etudié dans un seul cas, le tracé montre d'abord, qu'en dépit d'une absence presque totale de myocarde dans le ventricule droit, la contraction systolique de cette cavité existe encore. Cette constatation est en accord avec celle des études expérimentales qui montrent qu'une destruction de 7 à 10 % du myocarde peut laisser persister un flux pulmonaire sanguin.

L'étude du tracé montre, par ailleurs, une particularité jamais rencontrée : la pression maximum mesurée dans le ventricule droit et dans l'artère pulmonaire, survient durant le présystole et l'onde est identique en amplitude et en chronologie à l'onde A augmentée dans l'oreillette gauche.

Dans la maladie d'EBSTEIN, la pression est parfois élevée en fin de diastole dans le ventricule droit et l'artère pulmonaire et l'onde a la même chronologie que l'onde A auriculaire droite, mais dans aucun des tracés rapportés, la pression en fin de diastole est aussi haute et la différence entre la pression systolique du ventricule droit et l'oreillette droite si faible. Ceci implique que dans la maladie d'EBSTEIN une contraction énergique du ventricule droit persiste encore. Par contre, la pression diastolique élevée, la pression systolique relativement basse dans le ventricule droit indiquent ici une profonde défaillance du myocarde, cette cavité fonctionnant principalement comme un large réservoir de sang veineux.

VI - ETUDE ANATOMIQUE :

Dans tous les cas, il existe un ventricule droit volumineux, dilaté, à parois très minces, et l'examen anatomo-pathologique montre que la paroi est peu riche en fibres myocardiques. En de nombreux endroits, les fibres musculaires myocardiques sont très peu nombreuses, parfois même elles manquent totalement. Des différences par contre, sont notées dans les éventuelles anomalies associées portant sur les gros vaisseaux de la base, l'orifice auriculo-ventriculaire, les coronaires.

- Observation (n° 3) :

- communication interauriculaire, de type ostium secundum, de 5 à 7 mm de diamètre.
- oreillette droite : hypertrophiée et dilatée.
- orifice tricuspide : complètement avalvulé, mesurant 60 mm de circonférence.
- aorte normale.
- artère pulmonaire : orifice avalvulé, cordon fibreux à son origine qui va en se dilatant pour atteindre un diamètre de 14 mm à 1 cm au-dessus du coeur.
- atrésie de l'infundibulum supérieur.
- les deux branches de division sont normales.
- canal artériel : perméable et large, qui représente la seule voie d'alimentation de l'artère pulmonaire.
- artères coronaires : orifices normaux, artère gauche normale artère droite part transversalement vers la droite dans le sillon auriculo-ventriculaire droit, mais il n'y a pas de branches descendantes macroscopiques sur la face antérieure du ventricule droit, Il ne s'agit pas de l'occlusion de branches existantes, ce qui aurait amené la baisse du flux sanguin au niveau du myocarde, mais bien d'une absence réelle de branches artérielles au niveau du ventricule droit.

- Observation (N° 5) :

- Communication interauriculaire, de type ostium secundum, assez large.
- oreillette droite normale.
- anneau tricuspide avalvulé. Les seules ébauches de l'appareil valvulaire que l'on puisse retrouver, sont trois petits cordages très fins, reliant la partie postérieure de l'anneau à la paroi de la chambre de remplissage du ventricule.
- aorte volumineuse.
- artère pulmonaire : infundibulum borgne, orifice pulmonaire atrésié sans ébauche valvulaire visible, artère pulmonaire petite qui donne deux branches grêles;
- canal artériel : perméable mais très grêle.
- artères coronaires normales mais rameaux droits grêles.

- Observation (N° 1) :

- communication interauriculaire, type ostium secundum (6 x 10 mm).
- oreillette droite volumineuse.
- Absence de valvules au niveau de l'anneau tricuspide.
- aorte normale et même volumineuse (10 x 10).
- artère pulmonaire atrésiée : diamètre extérieur de 3 mm, borgne. Elle se divise en ses deux branches comme normalement et au niveau de la fourche elle reçoit le canal artériel.
- canal artériel : 15 mm de large. Diamètre extérieur 3 mm.
- artères coronaires. Elles naissent normalement de l'aorte. Leur trajet est normal. La droite a la taille d'une petite épingle, son diamètre est inférieur à 1 mm. Elle semble plus petite que normalement.

- Observation (N° 4)

- oreillette droite : fibroélastose.
- foramen ovalé, légèrement perméable.

- Orifice tricuspide avec valvules normales
- aorte normale,
- artère pulmonaire normale
- canal artériel pratiquement fermé.
- Coronaires normales.

- Observation (N° 2) :

- oreillette droite : très dilatée, endocarde épaissi et gris.
 - ovale foramen complètement fermé
 - orifice tricuspide dilaté, avec des valvules fines et translucides.
 - Coronaires normales depuis leur origine au niveau de l'aorte, jusqu'à leur terminaison, en passant par leur trajet,
 - canal artériel oblitéré,
 - artère pulmonaire : sigmoïdes normales. Le reste de l'artère pulmonaire n'est pas précisé.
 - Aorte : non précisé.
-

DISCUSSION

I° - Symptomatologie :

On se trouve donc en présence d'une malformation congénitale du coeur droit rarissime. Si on voulait en dresser un tableau, on pourrait résumer la symptomatologie de la façon suivante :

Cette malformation frappe plus souvent semble-t-il, les filles que les garçons, puisque quatre des cinq cas publiés sont du sexe féminin.

L'âge des premiers symptômes s'étale de la naissance à l'âge de 4 mois.

Les circonstances de découverte sont des signes de détresse respiratoire, avec cyanose quatre fois sur cinq.

La survie ne dépasse pas 1 an dans le meilleur cas. Cette survie n'est possible qu'à condition que l'artère pulmonaire soit perméable, ce qui est le cas dans les deux observations (N° 2 et N° 4). Si l'artère pulmonaire n'est pas perméable, une survie est quant même possible comme dans le cas N° 3, à condition que le canal artériel soit ouvert. Dans les autres cas, il est bien évident qu'aucune survie n'est possible.

Le diagnostic clinique et radiologique est quasi impossible, puisque le tableau est celui d'un gros coeur, avec cyanose, dans la grande majorité des cas ; sans déformation thoracique, sans souffle audible le plus souvent ; avec foie d'insuffisance cardiaque à la phase terminale, donc tableau non spécifique. La radio pulmonaire, toutefois, oriente un peu mieux quand elle montre une hypovascularisation pulmonaire comme il est noté dans trois des cinq observations que nous avons colligées.

L'électrocardiogramme n'est, lui non plus, nullement spécifique. Il montre, le plus souvent, des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche. Dans notre

cas existait un bas voltage dans toutes les dérivations, avec un courant de lésion sous épicaudique, droit.

Dans l'observation (N° 4) existait une hypertrophie auriculaire droite.

L'affection qui ressemble le plus au coeur "papyracé", est donc la maladie d'EBSTEIN qui associe également un gros coeur avec une surcharge auriculaire droite, sans surcharge ventriculaire droite, avec des poumons hypovascularisés.

Par contre, et ce fait mérite d'être souligné étant données les possibilités thérapeutiques qui pourraient en découler, le diagnostic semble pouvoir être affirmé sur les données de l'angiocardioraphie et du catéchétérisme, ce dernier en particulier, donnant une courbe de morphologie jamais rencontrée dans une autre cardiopathie, même dans la maladie d'EBSTEIN. Cette notion n'est pas sans intérêt, car dans les cas présentant une survie modérée, peut-être pourrait-on proposer, à condition que l'artère pulmonaire soit de calibre suffisant, et c'est justement le cas dans les formes avec survie de quelques mois, une anastomose cavo-pulmonaire.

2°/ - Physiopathologie :

Elle est extrêmement simple : la diminution considérable de la contractilité du ventricule droit entraîne une réduction du débit pulmonaire, d'où l'hypovascularisation pulmonaire, l'impossibilité d'adaptation du débit pulmonaire à l'effort et la surcharge du coeur gauche.

Le fait qu'il n'existe pas de déformation thoracique malgré l'importante cardiomégalie, peut s'expliquer par la mollesse du ventricule droit.

Le plus étonnant est, sans doute, la persistance d'un certain degré de contractilité myocardique malgré l'absence presque totale de fibres musculaires.

Cette constatation est en fait en accord avec les études expérimentales qui montrent qu'une destruction de 70 à 100 % du myocarde peut laisser persister un flux pulmonaire sanguin.

3°/ - Etiologie :

C'est évidemment le chapitre le plus mystérieux. Dans l'état actuel de nos connaissances, aucune explication claire ne peut être fournie pour expliquer cette malformation.

La première question qui se pose, est de savoir s'il s'agit d'une pathologie congénitale ou acquise. Dans cette dernière hypothèse, les deux mécanismes possibles seraient une myocardite ou une séquelle de nécrose myocardique par thrombose des coronaires. Mais l'étude anatomo-pathologique permet d'exclure formellement ces deux hypothèses. En effet :

- Contre le mécanisme de myocardite, il faut inscrire :
 - l'unilatéralité stricte des lésions, localisées exclusivement sur le ventricule droit,
 - l'absence de remaniement inflammatoire sur les différentes coupes,
- Contre le mécanisme de thrombose coronarienne, il faut inscrire :
 - l'absence de topographie vasculaire des lésions qui sont disséminées dans toute l'étendue de la paroi ventriculaire droite,
 - et surtout, la présence, dans quatre des cas sur cinq d'un réseau coronarien normalement distribué sur le ventricule droit, malgré l'importance des lésions myocardiques.

Reste à interpréter dans le cinquième cas, l'atrésie des branches de l'artère coronaire droite (cas MOUQUIN).

Ce cas ne plaide nullement en faveur d'une pathologie acquise par

thrombose. En effet,

- d'une part, le seul cas retrouvé dans la littérature de coeur "papyracé" observé chez un adulte et rapporté dans la thèse de LEPOIX, et qui aurait pu alimenter cette hypothèse ne comportait pas d'anomalies des coronaires. Ce cas reste d'ailleurs très troublant, il nous a malheureusement été impossible de retrouver cette observation pour l'étudier plus en détail.
- d'autre part, l'absence de coronaires peut s'expliquer embryologiquement par l'absence de muscle.
L'embryologie comparée montre, en effet, qu'il est rare, bien que possible, que les artères qui sont d'origine mésenchymateuse, de même que les muscles, apparaissent là où le muscle est lui-même absent.
C'est pourtant possible puisque les quatre autres cas comportent des artères coronaires normales. Mais si ce processus était responsable de l'absence de myocarde droit, il serait constamment retrouvé dans les cas de la littérature.

Force est donc de rejeter l'hypothèse d'une pathologie acquise et de retenir une malformation embryonnaire, en faveur de laquelle d'ailleurs, militent d'autres arguments, les deux plus importants étant :

- l'unilatéralité stricte des lésions qui ne peut s'expliquer que par un vice précoce de l'embryogénèse.
- l'existence possible d'anomalies associées portant sur l'orifice tricuspidien et l'artère pulmonaire, anomalies existant parallèlement ou isolément en plus de l'hypoplasie du myocarde.

Malheureusement, l'embryologie reste un domaine plein d'inconnues et d'imprécisions en ce qui concerne le développement d'organes aussi complexes que le coeur dans les premières semaines de la vie.

Il faut faire la part de ce qu'on sait et de ce qu'on ne sait pas.

I°/ - Ce qu'on sait :

a) Développement global : le sang et l'appareil cardiovasculaire dérivent du mésoblaste.

Le développement est simultané et commence vers le milieu de la troisième semaine.

Au cours des phénomènes de la gastrulation, une partie du mésoblaste migre depuis la ligne primitive jusqu'en avant de la membrane pharyngienne, elle s'unit avec son homologue opposé pour former l'ébauche cardiaque. Le clivage de la lame latérale par le coelome atteint aussi cette région, différenciant là aussi une splanchopleure et une somatopleure qui forment les parois de la future cavité péricardique. C'est dans la splanchopleure qu'apparaissent à partir du vingt-et-unième jour, d'abord des îlots, puis par confluence, deux tubes dits endocardiques.

Quand l'embryon se délimite, ces deux tubes se rapprochent de la ligne médiane et la fermeture de l'intestin céphalique les place en position ventrale.

Vers le vingt-deuxième jour, les deux tubes endocardiques s'accolent, puis fusionnent dans le sens crânio-caudal. Cette fusion est suivie de la disparition du mésocarde ventral, puis partiellement du mésocarde dorsal. Le tube cardiaque impairet médian commence à battre vers le vingt-troisième jour. Il s'accroît considérablement dans une cavité péricardique qui ne subit pas la même extension. Il va donc subir un reploiment complexe.

Au vingt-cinquième jour, le tube cardiaque est replié dans la cavité péricardique. Il comprend alors :

- le sinus veineux dont les cornes reçoivent les veines vitellines, les veines ombilicales et les canaux de Cuvier.
- l'oreillette primitive communique avec le ventricule par le canal atrio-ventriculaire.

- le ventricule primitif.
- le bulbe artériel qui prolonge le ventricule et donne naissance aux aortes ventrales primitives.

Au vingt-huitième jour, l'oreillette primitive est devenue une vaste cavité qui se place en arrière de la région ventriculaire, elle se dédouble en deux poches : les oreillettes droite et gauche.

A ce moment le ventricule est compris entre le bulbe en avant et les oreillettes en arrière. Le replis entre bulbe et ventricule s'efface rapidement.

La séparation entre oreillette et ventricule s'accentue rétrécissant le canal atrio-ventriculaire. Dans la lumière de celui-ci apparaissent sur la paroi ventrale et dorsale, deux bourrelets endocardiques qui se dirigent l'un vers l'autre : et finissent par se scinder entre le trente-cinquième et le quarantième jour pour former le septum intermedium.

Le quarantième jour, le canal atrio-ventriculaire est divisé en deux orifices auriculo-ventriculaires droit et gauche. Le mésenchyme entourant chaque orifice prolifère et forme les appareils valvulaires auriculo-ventriculaires : mitrale à gauche, tricuspide à droite.

Dès la cinquième semaine (en même temps que se forme le septum intermedium) apparaît sur la paroi ventriculaire antérieure, une crête située à peu près dans son plan médian. C'est l'amorce de la cloison interventriculaire. Cette cloison interventriculaire ou septum inferius est incomplète, elle laisse persister en regard du bulbe artériel une communication interventriculaire.

Au cours de la cinquième semaine, le sixième arc aortique est apparu et a contribué à la formation des artères pulmonaires. Juste en amont de ce sixième arc, le bulbe artériel s'épaissit en deux bourrelets aortico-pulmonaires.

b) Les ébauches myocardiques sont constituées par des amas de cellules mésenchymateuses qui, au stade des 4 somites, se groupent en deux amas symétriques dans l'épaisseur de la splanchnopleure autour de chacun des deux tubes endocardiques. L'ensemble de ces deux ébauches forme deux replis saillant dans la cavité coelomique. Au stade de 9 somites (fin de la 2ème semaine), les deux tubes endocardiques latéraux viennent fusionner, comme nous l'avons vu, sur la ligne médiane en un tube unique impair et médian, entouré du manchon mésodermique formé de deux replis de la splanchnopleure, également fusionnés.

L'endocarde et les valvules se développent aux dépens du plexus constituant le tube endothélial primitif, le myocarde et l'épicarde aux dépens du manchon mésodermique. Il est donc vraisemblable que, malgré cette fusion en un tube cardiaque unique qui ne se segmentera que plus tardivement, les deux replis mésodermiques gardent leur autonomie et soient à l'origine l'un du myocarde du ventricule droit, l'autre du myocarde du ventricule gauche. Le défaut de développement de l'un des deux serait ainsi à l'origine de la malformation qui nous intéresse.

En ce qui concerne les artères coronaires, quoique d'origine mésenchymateuse comme le muscle, elles ont leur origine hors du myocarde qu'elles viennent coloniser plus tardivement. Leur présence dans une paroi ventriculaire dont le myocarde est aplasique, confirme cette origine ectopique, mais leur développement réduit, voire l'absence de certains rameaux comme dans l'une des observations est également en rapport avec les lois générales de l'embryogénèse.

2°/ - Ce qu'on ne sait pas :

C'est l'origine embryologique des valvules dont l'atteinte est possible, comme nous l'avons vu, dans l'absence de myocarde ventriculaire droit. Elles ne sont sans doute pas une prolifération exclusivement endothéliale, mais une véritable invagination de la paroi du tube cardiaque, avec son squelette mésenchymateux, au niveau du sillon atrio-ventriculaire. En ce qui concerne les valvules internes, c'est l'axe mésenchymateux du septum intermédiaire dont la partie droite,

aurait son origine dans l'ébauche cardiaque mésodermique gauche, qui interviendrait dans leur formation. Ce serait donc, l'arrêt de développement et la dystrophie des ébauches mésodermiques qui seraient plus importantes dans la forme sans valvules que dans la forme avec valvules.

En ce qui concerne l'atrésie complète de l'orifice pulmonaire, son explication est actuellement inconnue.

Ayant donc admis l'origine embryopathique de cette malformation rare, restent à expliquer plusieurs points :

- Pourquoi cette malformation siège-t-elle exclusivement à droite et n'a jamais été décrite au niveau du ventricule gauche ?
- Les embryologistes sont incapables, dans l'état actuel de leurs connaissances de donner une explication claire de ce fait.
- Quelle est la cause surtout, de cette embryopathie : effet tératogène ? embryopathie virale ? Les cinq observations que nous rapportons ne donnent aucune lumière sur ce point.

La notion de consanguinité des parents n'est précisé dans aucune des observations, si bien qu'on ne peut en tirer aucune conclusion.

- l'âge de la mère au moment de l'accouchement n'est précisé que dans deux des observations, la nôtre où la mère était âgée de 44 ans au moment de l'accouchement, et celle de NEIMANN où la mère était âgée de 22 ans.

Aucune notion non plus, dans les observations d'absorption de médicaments tératogènes, d'irradiations répétées.

- Enfin, on ne retrouve dans aucune des observations, la notion de viro-pathie pendant la grossesse. Et pourtant, c'est cette hypothèse qui serait la plus séduisante, celle d'une agression virale chez la mère au début de sa grossesse.

L'expérience récente de l'épidémie de rubéole, américaine, qui a amené à découvrir toute une pathologie néonatale jusque là connue mais n'ayant jamais reçu d'étiquette étiologique, grâce aux progrès de la virologie ouvre des horizons immenses sur la pathologie néonatale.

Dans l'état actuel de nos techniques, il est impossible de faire une recherche de virus chez tout nouveau-né porteur d'une malformation, mais c'est dans cette direction, pensons-nous que réside l'avenir.

4°/ - Diagnostic :

En pratique, le diagnostic est donc, celui d'une cardiopathie, pas toujours cyanogène, avec gros coeur et poumons habituellement hypovascularisés.

Les diagnostics habituellement évoqués sont :

- 1°) La maladie d'EBSTEINS qui donne également un gros coeur, avec poumons clairs et surcharge auriculaire droite à l'électrocardiogramme, sans surcharge ventriculaire droite.
- 2°) L'atrésie tricuspidiennne en raison des poumons clairs, mais dans cette malformation, le coeur habituellement est de volume normal ou à peine augmenté. Cependant, dans certains cas, la grosse oreillette droite donne de face un débord droit, mais il existe dans cette maladie une surcharge ventriculaire gauche nette à l'électrocardiogramme.

Finalement, le seul élément de certitude est donné, quand cela est possible, par l'aspect des courbes du cathétérisme droit.

C O N C L U S I O N

Nous rapportons ici, la cinquième observation d'une malformation exceptionnelle du coeur : "le coeur papyracé", dont la définition anatomique est une aplasie presque complète du myocarde, strictement localisée au ventricule droit.

Elle réalise cliniquement un tableau de détresse respiratoire, avec cyanose dans la grande majorité des cas, survenant soit dès la naissance, soit un peu plus tard, selon l'importance des lésions anatomiques associées à l'absence du myocarde.

Le diagnostic en est impossible par les seuls examens cliniques, radiologiques et électriques, car aucun des signes observés n'est assez caractéristique. Le tableau réalisé est en effet, celui d'un gros coeur, avec cyanose, sans déformation thoracique, sans souffle audible le plus souvent avec poumons hypovascularisés et électriquement des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche. Le diagnostic habituellement évoqué est celui de maladie d'EBSTEIN.

Le seul élément caractéristique est donné, quand cet examen est réalisable, par le cathétérisme droit qui montre un tracé jamais rencontré dans aucune autre cardiopathie, y compris la maladie d'EBSTEIN.

L'intérêt d'un diagnostic prémortem n'est nullement théorique, car dans les formes mineures ne comportant pas d'anomalies associées de l'appareil pulmonaire, une anastomose cavo-pulmonaire pourrait être proposée.

Sur le plan anatomique en effet, il existe deux formes : l'une comporte uniquement une aplasie du myocarde ventriculaire droit, l'autre comporte en plus une atrésie des valvules tricuspidiennes et/ou des valvules de l'artère pulmonaire.

L'étiologie enfin, est mystérieuse. Il s'agit de façon certaine d'une embryopathie, mais la nature de l'agression pathogène est inconnue.

Vu, le Président de Thèse :

Vu, le Doyen de la Faculté :

M. LAMY

G. BROUET

Vu et permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

- ARCILLA R.A. et GASUL B.M.
Journal of Pediatrics.
1961 - 58/381 - 388
Congenitale aplasia or marked hypoplasia of the myocardium of the right ventricle (Uhl's anomaly)
clinical angiocardiographic and hemodynamic findings.
- GAZUL B.M., LENDRUM B. L. and ARCILLA R.A. -
Circulation
22/752/1960
Congenital aplasia or marked hypoplasia of the myocardium of the right ventricle.
- HENRY S.M. - UHL. -
Bull. John. Hopkins Hosp.
90/197/209
1952.
A previously non described congenital malformation of the heart : almost total absence of the myocardium of the right ventricle -
- LEPOIX. -
1958.
Thèse Paris
Le ventricule droit. Papyracé congénital.
- NEIMANN. -
Archives des maladies du coeur et des vaisseaux.
P. 421 - 1965.
Aplasie sur myocarde du ventricule droit.
- NOVAK G., SZANTO Pb., GASUL B. et DILLON R. -
Proc. Inst. Méd. Chicago.
1957 - 21/334/335.
Congenital aplasia of the myocardium of the right ventricle.

